Über das Neurinom.

Lane Medical Library

I N A U G U R A L - D I S S E R T A T I O N

z u r E r l a n g u n g d e r D o k t o r w ü r d e

der Hohen Medicinischen Fakultät

der Ruprecht-Karls-Universität

z u H e i d e l b e r g

vorgelegt von

Walter H e n s l e

aus St.Blasien.

1 9 3 1

Gedruckt mit Genehmigung der medicinischen Fakultät
der Universität Heidelberg.

Dekan: Prof. Dr. Kallius

Referent: Prof. Dr. Enderlen.

1 9 3 1

Meinen lieben Eltern.

Das vielfach umstrittene histologische Bild multipel auftretender Geschwülste an den peripheren Nerven war 1882 durch v.Recklinghausen dahin geklärt worden, daß er als Mutterboden dieser Tumoren die bindegewebigen Scheiden der Nerven, besonders das Endoneurium, beschrieb. Diese Tumoren waren nach v.Recklinghausen's Auffassung der Ausdruck einer multiplen Geschwulstbildung des mesodermalen Anteils der Nervenhüllen. Er nannte sie Neurofibrome und die Krankheit Neurofibromatosis, obgleich nach seiner neu aufgestellten Lehre der Name fibromata nervorum besser gewesen wäre. Doch machte er mit dieser Namensgebung eine Konzession an die bis zu seiner Zeit geltende Auffassung dieser Geschwülste als Neurome. Der große Teil der medizinischen Welt nahm v.Recklinghausen's Lehre nach vielseitiger Nachprüfung begeistert auf und ehrte das Verdienst v.Recklinghausen's dadurch, daß die Neurofibromatosis als Morbus Recklinghausen in die Literatur überging. Nur wenige Untersucher bestritten die fibromatöse Natur des Morbus Recklinghausen und glaubten nervöses Gewebe in stärkerem Maße an der Geschwulstbildung beteiligt. Durante und Francini faßten die Segmente der Achsencylinder zwischen den Ranvier'schen Schnürringen als Großzelleneinheit auf. Nach ihrer Ansicht könnten von diesen segmentären Zellen durch Metamorphose auch die Neurofibrome gebildet werden, die also Neurome wären. Doch erst Verocay konnte gestützt auf genaue histologische Untersuchungen, die ihm gegen das histologische Verhalten der Fibrome doch stark abstechende Bilder von "Neurofibromen" lieferten, den Beweis antreten, daß die Recklinghausen'sche Auffassung in ihrer Einfachheit nicht überzeugen könnte. Er wurde in seinen Anschauungen gefördert durch die entwicklungsgeschichtlichen Forschungen Held's und Kohn's, die die entwicklungsgeschichtliche Entstehung des Nervengewebes und zwar der Glia, Ganglienzellen,

Neurofibrillen und der Schwann'schen Zelle als gemeinsam von unausdifferenzierten Neurozyten aufklärten. Die Schwann'schen Zellen waren demnach auch ektodermaler Herkunft und wurden von Held als der Glia des Zentralnervensystems äquivalentes Stützgewebe der peripheren Nerven angesehen. Diese Schwann'schen Zellen erklärte Verocay nach Untersuchung an zwei Fällen von Morbus Recklinghausen als Matrix der Neurofibrome.Tripier und Gautier leiteten schon früher die Neurofibrome von den Schwann'schen Zellen ab, die sie rein gefühlsmäßig für ein nervöses Element hielten. Sie nannten diese Tumoren deshalb Neurome.

Im Jahre 1908 veröffentlichte Verocay Beobachtungen an einem Fall Recklinghausen'scher Krankheit bei einem 18-jährigen Mädchen, bei dem sich Endotheliome, Gliome und histologisch eigenartig strukturierte Bilder von Geschwülsten an peripheren Nerven fanden.Über einen weiteren Fall konnte er 1910 berichten. Dieser Fall zeigte klinisch den Befund eines Kleinhirnbrückenwinkeltumors. Die Sektion ergab außerdem noch das Vorhandensein multipler Geschwülste peripherer Nerven und knotenartiger Verdickungen an einigen Spinalganglien. Es fanden sich auch hier ähnliche mikroskopische Bilder wie bei dem ersten Fall. Verocay beschreibt den eigenartigen Aufbau dieser Tumoren in folgender Weise. Er fand, "daß die Gewebszüge der Geschwulstmassen sich im allgemeinen in parallele Bänder auflösen lassen, welche ihrerseits aus zahlreichen zarten, dicht gedrängten, parallel verlaufenden, oft starren Fibrillen zusammengesetzt werden oder nur eine undeutliche feine Längsstreifung erkennen lassen, oder endlich aus homogenem Protoplasma bestehen. Das Geschwulstgewebe läßt überall eine gewisse Tendenz, sich in mehr oder minder deutlich geschichtete Gebilde zusammenzulegen, erkennen. Ein deutlich umschriebener Protoplasmaleib kann von den Kernen nicht unterschieden werden. Die spindeligen, längsovalen, ja stäbchenförmigen Kerne liegen in Bündeln parallel zu einander, sodaß auch dort, wo keine deutlichen Fibrillen oder protoplasmatische Bänder gesehen werden, durch diese Anordnung der Kerne das Geschwulstgewebe gewissermaßen sein eigentümliches gleiches Aussehen behält. Neben der Eigen-

schaft, sich parallel mehr oder minder gleichmäßig über die Bündel zu verteilen, zeigen die Kerne oft die Tendenz, sich von Strecke zu Strecke zu häufen, sodaß durch den Wechsel kernreicher und kernloser Partien eigentümliche Querbänder entstehen". Diese Kernanordnung in Querbändern mit palissadenartiger Aufstellung der längsovalen oder spindeligen Kerne bilden ein Hauptcharakteristikum des beschriebenen Gewebes. Henneberg und Koch sprechen von einer "phalanxartigen" Aufstellung der Kernreihen zu einander. Neben dem Kernreichtum und der charakteristischen Faser- und Kernanordnung fand Verocay eine Eigentümlichkeit im färberischen Verhalten des Gewebes, das es ebenfalls von dem Gewebe reiner Fibrome unterschied. Das Gewebe färbte sich nach der Methode van Gieson's statt rot wie das gewöhnliche Bindegewebe in einem gelb bis bräunlichen Farbton. Da dieses Tumorgewebe sich von Bindegewebe in seinen Eigenschaften derart unterschied, leitete Verocay seine Entstehung von den Schwann'schen Zellen ab oder von multipotenten Neurozyten Held's, die liegen geblieben waren, ohne ausdifferenziert zu werden und nachträgliches Wachstum entfalteten. Der öftere Befund von Ganglienzellen, den spätere Untersucher allerdings nicht in diesem Maße bestätigen konnten, und das gleichzeitige Auftreten von Gliomen würde dieser Anschauung einer Entwicklung aus Held'schen Neurozyten völlig eingepaßt werden können. Das bei der Tumorbildung in mehr oder minder starkem Maße beteiligte Bindegewebe deutete Verocay als "Stroma", das sich bei Scirrhen z.B. auch in stärkerem Ausmaße finde, ohne den Geschwulstcharakter grundlegend zu ändern. Noch eine andere Hypothese stellte er für stärkere Bindegewebsbeteiligung auf, die in gleicher Weise auch die bei dieser Erkrankung beobachtete Mitentwicklung von fibroendothelialen Geschwülsten erklären würde. "Er stellt sich vor", daß die Geschwulstbildung aus ektodermalem Gewebe auf mesodermales benachbartes Gewebe als auslösendes Moment zur Tumormitentwicklung wirken könnte. Er beobachtete auch zystische Bildung in den Tumoren und wies auf die sarkomartigen Bilder infolge des Kernreichtums und der Polymorphie der Kerne hin. Den Nervenfasern selbst sprach er jegliche Be-

teiligung an der Tumorbildung ab. Wenn trotzdem solche bei Untersuchungen gefunden würden, so handele es sich dabei nur um ein Degenerieren weniger Fasern und ihre regeneratorische Vermehrung. Das gleichzeitige Auftreten von Gliomen im Zentralnervensystem bei seinen Fällen ließ ihn auch den Gedanken der Verwandtschaft der Glia mit dem Neurilemm, den Nervenfaserzellen der Schwann'schen Scheide, aussprechen, ohne nun diese peripheren Nerventumoren folgerichtig wie Antoni und Froboese als Lemmome zu bezeichnen. Er nannte sie Neurinome, Nervenfasergeschwülste, als Abkömmlinge von den Nervenfaserzellen. Die Aetiologie der Krankheit sah er in einer Entwicklungsanomalie des Nervensystems auf kongenitaler Anlage, die sich durch den öfteren gleichzeitigen Befund von Gliomen, Endotheliomen, Pigmentfleckchen und öfters beobachteten geistigen Defekten ausdrücke, was auch Recklinghausen schon beschrieben hatte. Das Auftreten der Geschwülste sei ubiquitär, d.h. sie könnten überall dort entstehen, wo Schwann'sche Scheiden die Achsenzylinder umgeben. Dafür spricht nach Verocay auch das Nichtbefallenwerden der Nervi olfactorii und optici, die als einzige Nerven keine Schwann'schen Scheiden besitzen. Die gegenteilige Auffassung und Befunde gleicher Tumoren an diesen Nerven durch Adrian, Mossé und Cavalié scheinen ihm nicht beweisend, da die Beschreibung dieser Tumoren für Neurinome nicht charakteristisch wäre.

Als erster wendet sich Wegelin 1909 gegen Verocay's neue Lehre. Er verneint eine Beteiligung der Schwann'schen Zellen in stärkerem Maße und tritt für die bindegewebige Genese aus Endo- und Perineurium ein. Dagegen schließen sich 1911 Pick und Bielschowski Verocay teilweise an. Sie unterscheiden bei den Nerventumoren reife und unreife Formen; das Neurinom gehöre zu den unausgereiften Geschwülsten. Orzechowsky und Nowiki berichten 1912 über multiple Geschwulstbildungen am peripheren und neutralen Nervensystem, verbunden mit tuberöser Sklerose des Gehirns. Auch sie fanden starke Wucherungen der Schwann'schen Zellen in den Tumoren. Askanazy stellt 1913 auf Grund des Befundes eines retropharyngealen Tumors, dessen histologische Untersuchung ein Neurinom Verocay ergab, die Diag-

nose auf Neurofibromatose Recklinghausen. Er hält an der Bezeichnung Neurofibrom fest, da das Bindegewebe durch seinen manchmal festgestellten Übergang in malignes Wachstum das Hauptinteresse beanspruche. Die Faserbündel mit ihren bänderartigen Kernhaufen hält er für nicht vollständig ausdifferenziertes Gewebe, das von den Neurozyten stamme, läßt jedoch die Frage offen, ob die Faserbündel nervöser oder gliöser Natur seien. Die Sektion der Patientin mit dem retropharyngealen Tumor, die 3 Tage nach der Operation starb, ergab keine weiteren Anhaltspunkte für eine Neurofibromatose. Es ist also hier der Nachweis eines solitär auftretenden Neurinoms erbracht worden. Dieser Fall bestätigt die Ansicht vieler Autoren über das solitäre oder in geringer Zahl erfolgende Auftreten reiner Neurinome. Es müßte demnach also nicht immer eine Systemerkrankung der nervösen Organe bei einem Einzelbefund vorliegen, was natürlich für den Chirurgen die Prognosestellung bei operativer Entfernung günstiger gestaltet. Berblinger beschreibt 1914 den Befund eines solitären extraduralen Neurofibroms bei einem 9-jährigen Knaben mit spinaler Hemiplegie. Die Diagnose wurde auf einen intravertebralen Tumor gestellt mit Kompression des 6. bis 8. Cervikalsegments. Die Exstirpation des Tumors ergab ein reines Neurinom in Verocay'schem Sinne. Trotzdem lehnt es Berblinger ab, diese Bezeichnung aufzunehmen. Er hält die Bezeichnung Neurofibrom für ausreichend und richtig und fordert nur die Unterscheidung vom reinen Fibroma nervi. Der Tumor war etwa daumengroß. Nach Berblinger nahmen 1914 Herxheimer und Roth zur Neurinomfrage ausführlich Stellung. Herxheimer hatte schon früher Verocay's Befunde bestätigt, später jedoch den bindegewebigen Anteil der Tumoren besonders hervorgehoben. Nach Kenntnis von 4 Fällen und eingehenden Überlegungen nähert er sich wieder der Verocay'schen Auffassung, betont aber mit Roth die stärkere bindegewebige Beteiligung. Reine Neurinome fanden sie bei multiplen Geschwulstbildungen, vor allem im Plexus myentericus des Darmes. Sie machen auch auf die Endothelwucherung der Lymphbahnen perineuraler Natur in den Tumoren und auf die Kapselzellenwucherung der Ganglienzellen in sympathischen Ganglien aufmerksam. Die Annahme einer kongenital hereditären Systemerkrankung mit Pigmentanomalien und psychischen

Defekten wird auch von ihnen bestätigt. Die stärkere Beteiligung des Bindegewebes und den oft reinen Befund von Fibromen besonders in der Haut deuten sie auf eigene Weise. Sie glauben, daß das ursprüngliche Geschwulstgewebe in solchen Tumoren, das nur aus gewucherten Schwann'schen Zellen bestand, vom Bindegewebe überwuchert und erdrückt worden sei. Sie schlagen vor, je nach Vorwiegen eines Gewebes in den Tumoren, den Namen nach diesem Gewebe zu modifizieren. Sie sprechen also von Fibrom, Neurinofibrom, Neurinom, wie Verocay dies auch schon angeregt hatte. Trotzdem sie fast völlig zur Verocay'schen Lehre hinneigen, wollen sie wegen der schon bestehenden Einbürgerung und auch aus Pietät gegen v. Recklinghausen die Bezeichnung Recklinghausen'sche Neurofibromatose erhalten wissen. Versé berichtet 1915 über einen reinen Fall von Morbus Recklinghausen, bei dem sich multipel auftretende Geschwülste an den peripheren Nerven, besonders der unteren Körperhälfte, an den Nervi vagi und der 4. hinteren Sacralwurzel fanden unter elephantiastischer Verdickung der das Becken überkleidenden Haut; dazu kamen noch zahlreiche kleine Pigmentflecke und kleine weiche Hautfibrome. Zwar ergab der histologische Befund auch hier eine Wucherung des Nervenbindegewebes, Mastzellen und zellreichere Partien, die von der Schwann'schen Scheide ausgingen. Versé wendet sich trotzdem gegen die Verallgemeinerung der Verocay'schen Lehre und bezeichnet seinen Fall als ausgesprochenen Typ des Morbus Recklinghausen. Schon Verocay hatte die eigentümlichen Wirbel- und Rosettenbildungen beobachtet, die sich durch die charakteristische Fasern- und Kernanordnung in den Neurinomen zeigten. Mit diesen Beobachtungen beschäftigt sich 1915 besonders Helene Freifeld. Sie tritt für die Entstehung dieser Geschwülste aus den multipotenten Neuroblasten oder Neurozyten ein. Die Rosettenform vergleicht sie mit ähnlichen Bildungen im Gewebe des sich entwickelnden Sympathicus, die also dem nervösen Gewebe eigen seien. Harbitz bekennt sich 1916 auf Grund von Untersuchungen an 26 Fällen von Morbus Recklinghausen zur Auffassung v.Recklinghausen's. Er lehnt die Schwann'schen Zellen als Ausgangspunkt der Geschwulstbildung ab, da er die ebenmäßige Anordnung der Fibrillen, Kerne und

Bänder nicht gefunden habe, wie man es von solchem Gewebe erwarten sollte. Er berichtet jedoch noch von einem isoliert auftretenden Zungentumor bei einem 9 Monate alten Kinde, dessen histologische Untersuchung ihn als Neurinom Verocay erkennen ließ. Ehrmann glaubt an Ganglienzellen oder Glia als Ausgangspunkt der Geschwülste peripherer Nerven. Rheinberger beschreibt 1918 ein Neurinom an einer hinteren Wurzel des Rückenmarks in Höhe des 5. bis 7. Brustwirbels. Molter berichtet 1920 über einen Fall von gleichzeitiger Geschwulstbildung am peripheren und zentralen Nervensystem. Die Frage,wie das mikroskopische Bild zu deuten wäre, läßt er offen, obwohl die Beschreibung auf Neurinom Verocay paßt. In ausführlichen Untersuchungen beschäftigt sich Antoni mit der Neurinomfrage. Er führt 1920 30 Fälle von Neurinom an. Seine Beurteilung dieser Tumoren wird nur dadurch beeinträchtigt, daß er eine große Anzahl davon nach den Berichten anderer Untersucher nachträglich als Neurinome rekonstruieren mußte. Er bestätigt im hauptsächlichen Verocay's Befunde. Gestützt auf Untersuchungen über die Entwicklung des Nervensystems spricht er sich für die Entstehung der Neurinome aus Zellen der Ganglienleiste aus, die zwar Ganglienzellen und Schwann'sche Zellen hervorbringt, aber keine Glia. Er weist auf die Ähnlichkeit zwischen Gliom und Neurinom hin, da das Neurinom als Tumor aus der Schwann'schen Scheide eine Geschwulst der spezifischen Stützsubstanz der peripheren Nerven sei. Er teilt die Neurinome in fibrilläre und retikuläre Typen ein. Der fibrilläre Typ ist danach durch Kernreichtum und Anordnung der Fasern in Längszügen charakterisiert; der retikuläre Typ weist wenig Kerne auf und ist apolar angeordnet. Er schlägt vor, die Stützsubstanz des peripheren Nervensystems entsprechend der Glia des Zentralnervensystems als Lemma zu bezeichnen und demnach das Neurinom "Lemmon" zu nennen. Er macht auf den häufigen Sitz der Neurinome an den sensiblen Wurzeln des Rückenmarks aufmerksam und spricht von der Beobachtung, daß bei multiplen Neurinomen die zentralen mehr neurinomatöses Element enthalten, während die peripheren Knoten vorwiegend fibromatös sind. Eine Bestätigung der Auffassung Antoni's, der die Neurinome von Zellen der im Mark zurückgebliebe-

nen Ganglienleiste ableitet, sieht Walthard in einem von ihm beobachteten Falle. Er fand neben peripheren und Wurzelneurinomen auch eine intramedulläre Geschwulst in den Cervicalsegmenten 5 bis 7, die sich histologisch ebenfalls als Neurinom erwies. Oberndorfer fand 1921 bei einem Riesenwuchs der Appendix Geschwulstbildung mit "ganglioblastomatöser Komponente". Es handelt sich um neurinomatöse Bildungen in der Appendix, in denen Ganglienzellen gefunden wurden; chirurgisches Interesse verdient dieser Befund an der Appendix, weil gelegentlich einmal unter Annahme einer chronischen Appendicitis eine solche Appendix exstirpiert werden kann. Es fand sich bei dem Oberndorfer'schen Fall "eine starke Vergrößerung des Wurmfortsatzes ohne entzündliche Reizung, Hypertrophie sämtlicher Wandschichten, Fehlen des lymphatischen Apparates, fast völliges Fehlen der Muscularis mucosae, Ersatz des Stratum proprium mucosae durch eigenartiges, zellreiches Bindegewebe. Darmplexus und Darmnerven bis an die Mucosa enorm vermehrt, massenhaft vergrößerte Ganglienzellen und große syncythiale Gebilde (Ganglienzellenäquivalente)". Auch Schmincke konnte 1922 über Neurinombildung in der Appendix berichten. Der proximale Teil des Wurmfortsatzes keulenförmig, geschwollen, ragte portioähnlich ins Coekallumen hinein. Subserosa zeigte einige verdickte Nervenbündel. Es bestand eine Entwicklung von faszikulär angeordnetem fibrillärzelligem Gewebe anstelle normaler Fasern. In der Muskulatur war nichts Besonderes. Submucosa von zylindrischen Gewebsringen durchzogen. Die Stränge aus fibrillärem zellreichen Gewebe, das durch Bindegewebssepten durchzogen und abgeteilt war. Die Fibrillen parallel, glaswollähnlich färbten sich nach van Gieson gelb. Die Kerne zum Teil alternierend gelegen, zum Teil als Querbänder in Strangbreite. Distal fehlte das Lumen; es war durch zylindrische Gewebszüge ausgefüllt. Es fand sich also Neurinombildung in der Submucosa ohne Ganglienzellenvermehrung im Gegensatz zum Oberndorfer'schen Falle. Einen neuen Fall von Morbus Recklinghausen beschreibt 1922 Wallner. Er fand bei der Sektion eines 75-jährigen Mannes multiple Geschwulstbildungen an den hinteren Wurzeln des Rückenmarks und an den peripheren Nerven. Histologische Untersuchungen ergeben völlige Übereinstimmung mit Verocay. Auch Wallner stellt in den peripheren Knoten ein

Überwiegen des Bindegewebes fest. Den geringen Befund typischer Zellen in diesen peripheren Knoten, die auf eine Wucherung Schwann'scher Zellen schließen lassen, erklärt er mit spärlicher Anlage Schwann'scher Zellen in peripher gelegenen Nerven. Die Wirbel- und Rosettenbildung läßt ihn eine neue Theorie aufstellen. Er meint, daß diese eigenartigen Formen "den Gedanken an einen genetischen Zusammenhang und fließenden Übergang von den unausgereiften malignen über die unausgereiften benignen Neurome zu den Neurinomen sehr wahrscheinlich erscheinen lassen, zumal die neurinomatösen Neubildungen neben dem zentralen und peripheren auch das sympathische Nervensystem ergreifen". Er teilt auch die Ansicht über die kongenitale Anlage dieser Tumoren aus embryonaler Entwicklungsstörung. Seine Überzeugung von Verocay's Lehre über die Neurinome geht soweit, daß er den Namen Recklinghausen'sche Neurofibromatose durch Neurinomatose ersetzt wissen möchte. Eine zusammenfassende Arbeit über den Stand der Neurinomfrage veröffentlicht 1922 Sommer und führt 37 in der Literatur beschriebene Fälle an. Darunter berichtet er über zwei eigene Fälle. In einem Fall saß ein Neurinom am Plexus brachialis und zwar hatte es den Anteil des Nervus ulnaris befallen. Das andere Neurinom war ein Kleinhirnbrückenwinkeltumor, ausgehend vom Nervus acusticus. Der Operationserfolg bei der peripheren Geschwulst war völlig befriedigend, da sich der Tumor aus den ihn in der Kapsel umspinnenden Nervenfasern glatt ausschälen ließ. Der zentrale Tumor führte zum Exitus. Nach der Ansicht Sommer's ist das Neurinom von der Recklinghausen'schen Krankheit scharf abzutrennen. Das Neurinom stehe nur in zwei Punkten in Beziehung zur Neurofibromatose und zwar durch gleichzeitiges Vorkommen am selben Körper und durch das Auftreten sogenannter Mischformen. Diese gemischte Tumorbildung sei durch Wucherung aus gemischter Matrix entstanden oder das Bindegewebe sei ein narbenartiger Ersatz degenerierten Neurinomgewebes. Das gleichzeitige Vorkommen aber sei lediglich die Ausdrucksform der embryonalen Entwicklungsstörung am Nervensystem. Wie Verocay bezeichnet auch er die Schwann'schen Zellen als Ausgangspunkt der Tumoren. Er schließt sich Antoni an im Hinweis auf den bevorzugten zentralen Sitz am Rückenmark und an der Hirnbasis. Als Solitärtumor tritt nach

statistischer Altersberechnung aus den von ihm aufgezählten Fällen das Neurinom besonders im mittleren und jüngeren Lebensalter auf. Er macht den Vorschlag, die allen diesen Tumoren zugrunde liegende Entwicklungsstörung als "Anomalia" zu bezeichnen, wobei durch Hinzufügung eines klassifizierenden Beiworts die jeweilige gewebige Ausdrucksform gekennzeichnet werden soll. Ein Jahr später verfaßte E r b nochmals eine umfassende Arbeit über das Neurinom. Den bis dort beobachteten Fällen fügt er drei weitere hinzu. Die erste Geschwulst war am Nervus ulnaris lokalisiert. Sie löste nur geringe Paraesthesien aus. Die Operation bestand in Resektion des Tumors und des zugehörigen Nervenanteils. Anschließend wurde eine Hofmeister'sche Plastik zum Nervus medianus gemacht, die jedoch ohne Erfolg blieb.Die Nachuntersuchung nach drei Jahren ergab Ulnarislähmung; außerdem war der rechte Nervus fazialis paretisch und es waren Erscheinungen vorhanden, die auf eine Erkrankung im 3. bis 6. Cervikalsegment schließen ließen. Wahrscheinlich bestanden hier doch multiple Geschwülste. Beim zweiten Fall befand sich an der rechten Brustseite in Höhe der 4. und 5. Rippe ein harter,nicht verschieblicher Tumor. Die Diagnose lautete gerade wegen dieser Unverschieblichkeit Sarkom. Bei der Operation zeigte es sich jedoch, daß die Unverschieblichkeit durch Durchwachsen und Festklemmen im Interkostalraum bedingt war. Die Exstirpation gelang glatt. Der histologische Bericht ergab Neurinom. Bei Nachfrage nach einigen Jahren konnten keine sicheren Anhaltspunkte für weitere Tumorbildung gewonnen werden. Ein kleiner, bohnengroßer Knoten links an der Unterlippe war beim 3. Fall feststellbar. Außerdem zeigte die jugendliche Patientin noch größere Pigmentflecke über den ganzen Körper verstreut. Ein Zusammenhang des Knotens mit einem Nerv war nicht nachweisbar. Histologisch war der Knoten als reinste Form des Neurinoms erkennbar. Erb tritt der Auffassung Sommer's, die Neurinome von der Recklinghausen'schen Erkrankung abzutrennen, entgegen. An Antoni's und Held's Forschung sich anlehnend, bezeichnet er das Neurinom als peripheres Gliom und die Recklinghausen'sche Erkrankung als periphere Gliomatose. Wie Harbitz konnte auch Froboese von einem Zungentumor bei einem 17-jährigen Mädchen berichten. Die Ge-

schwulst, gut abgrenzbar, ließ sich glatt aus der Muskulatur ausschälen. Es handelte sich auch hier um Neurinom. Froboese wendet sich gegen die Bezeichnung Neurinom, weil der Name "Nervenfasergeschwulst" irreführend sei und schlägt wie Antoni die Bezeichnung Lemmon vor. Einen ganz eigenartigen Fall sah 1923 Steden. Es wurde bei einer Patientin eine Blasengeschwulst festgestellt. Außerdem waren mehrere zum Teil pigmentierte Hautknötchen vorhanden. Die Untersuchung eines exstirpierten Knötchens ergab Neurinom. Nach einer Laparotomie, die jedoch wegen Schwäche der 32-jährigen Patientin nicht zur Entfernung des Blasentumors weitergeführt werden konnte, ging die Patientin nach 2 Tagen unter uraemischen Erscheinungen zugrunde. Bei der Sektion fand man eine Geschwulst im Trigonum vesicae, die beide Ureterenmündungen verlegte. Durch Urinrückstauung war beidseitig Hydronephrose entstanden. Die Blasengeschwulst war ein Neurinom.

Eine ausführliche Besprechung der bis 1923 beschriebenen Neurinome findet sich mit Angabe über die jeweils angewandten Operationen in den Arbeiten von Sommer und Erb. Um eine Wiederholung zu vermeiden, habe ich nur über den für den einzelnen Fall typischen Befund in Kürze berichtet. Die nach 1923 beobachteten Fälle möchte ich dagegen zum Teil etwas eingehender behandeln.

Erb hatte 1923 nochmals Gelegenheit, ein Neurinom mit seltener Lokalisation und eigentümlichen Erscheinungen bei einer 30-jährigen Patientin zu sehen. Frau K. bemerkt 1923 am oberen Ende des linken Oberschenkels eine pralle, fluktuierende Geschwulst. Wegen beiderseitiger Hilustuberkulose und Verschattung der mittleren Lungenfelder wird an einen tuberkulösen Senkungsabszeß gedacht. Gleichzeitig hat die Patientin am rechten 4. Finger ein kleines Knötchen. Dieses wird zuerst entfernt, und die Wahrscheinlichkeitsdiagnose eines Neurinoms gestellt. Die darauf folgende Punktion des vermeintlichen kalten Abszesses, der auffallend weit unter den Adduktoren lag, ergibt nur eine fadenziehende, leicht blutig gefärbte Flüssigkeit. Es wird daraufhin eingeschnitten und unter den Adduktoren eine halbfaustgroße zystische Geschwulst bemerkt, die wegen ihrer

Ausdehnung bis zum Foramen obturatorium zur Anfangsdiagnose Hernia obturatoria verleitet. Die Geschwulst ist jedoch dafür zu groß und weist Zusammenhang mit dem Nervus obturatorius auf. Daraufhin entscheidet man sich zur Diagnose Neurinom, durchtrennt die Nervenfasern am oberen Pol und entfernt die Geschwulst. Glatter Heilverlauf. Die histologische Untersuchung bei dem Knötchen am Finger ergibt Neurinom. Die vom Nervus obturatorius entfernte halbfaustgroße Geschwulst ist eine Zyste von einer derben glatten Kapsel umgeben, die sich von dem darunter gelegenen Bindegewebe leicht trennen läßt. Über die Kapsel ziehen deutliche Nervenstränge; der Zysteninhalt kolloidähnlich, fadenziehend. In der ungleichmäßig dicken Wand viele kleine Zysten und Divertikel. Die Innenauskleidung der Zyste glatt. Histologisch bietet der Tumor das Bild eines zellreichen Fibroms oder Sarkoms. Doch das tinkturielle Verhalten bei van Gieson-Färbung, die makroskopische Erscheinung, die Palissadenstellung typischer Neurinomkerne ergeben eindeutig die Diagnose eines Neurinoms. Auf Befragung gibt die Patientin an, daß das Knötchen schon 4 Jahre bestand. Im linken Bein hatte sie zwar schon seit 2 Jahren leichte Schmerzen und eine zunehmende Schwäche empfunden. Der Knoten in der linken Leistenbeuge war ihr aber erst seit kurzer Zeit aufgefallen. Man kann also von schnellem Wachstum dieses Neurinoms sprechen, wofür auch seine weiche zystische Konsistenz spricht.

Entschieden gegen Verocay's Lehre spricht sich 1924 Krumbein aus. Er berichtet zuerst über ein Zungenneurinom, das schon seit 10 Jahren bei einem 22-jährigen Mädchen bestand; oberflächlich gelegen medial in der Mitte der Zunge, ließ es sich vollständig ausschälen. Andere Zeichen einer Geschwulstbildung waren nicht vorhanden. Weiter beobachtet er einen einzigartig dastehenden Fall eines Neurinoms, das bei einer 25-jährigen Patientin als große Geschwulst zwischer linker Fibula und Tibia in der Tiefe saß. Nach Abriß eines kartoffelgrossen Stücks durch den Operateur zeigte es sich, daß der Tumor noch in die Tibia hineinreichte. Die Ausschälung aus dem Knochen mit scharfem Löffel gelang ohne Schwierigkeiten. Man konnte wie durch ein ovales Fenster in den Knochen hineinsehen. Glatte Heilung und Regeneration des Knochens. Weiter führt Krumbein einen Fall von

Beckenneurinom an. Bei einem 49-jährigen Mann wurde ein glatter, derber, großer Tumor festgestellt, der das kleine Becken fast ganz ausfüllte. Nach medianer Laparotomie und Spaltung des Pelveoperitoneums, das über den im kleinen Becken liegenden Tumor hinwegzog, wurde die Geschwulst teilweise manuell ausgeschält. Ein Teil mußte stückweise entfernt werden, da er mit der seitlichen Bekkenwand und dem Rektum zusammenhing. Dabei riß das Rektum ein. Nach Versorgung dieses Einrisses Schluß der Operationswunde. Der Patient starb an Nachblutung. Mikroskopisch war der Tumor ein reines Neurinom. Auf Grund der mikroskopischen Studien besonders dieses Neurinoms, zweier Myome des Uterus, eines divertikulären Myoms des Jejunums und eines Spindelzellensarkoms des Oberschenkels geht Krumbein gegen die von Verocay angeführten charakteristischen Merkmale des Neurinoms vor. Er fand die Bänder- oder Palissadenstellung der Kerne auch bei den untersuchten Myomen und Sarkomen vorhanden, sowie die dadurch bedingte Wirbel- und Rosettenbildung. Er weist auf den Zusammenhang dieser Kernanordnung mit den Gefäßen der Geschwülste hin. Er betrachtet die Faserbündel mit ihren Kernen als besondere Wuchsform des feinfibrillären, mesenchymalen Gewebes. Er berichtet auch über den Fund von "Pseudobandstellung" der Zellen in verödeten Wurmfortsätzen, die mechanisch durch das Bestreben eines Spannungs- und Gleichgewichtsausgleichs bei beginnender Sklerosierung bedingt seien. Die topographischen Beziehungen zum Nervensystem sprächen genau so gut für eine Herkunft vom Endo- oder Perineurium wie von den Schwann'schen Zellen. Das färberische Verhalten des Neurinomgewebes bei van Gieson-Färbung fände sich auch bei jugendlichem Granulationsgewebe. Außerdem seien die Übergänge von gelb zu rot bei der Färbung so mannigfach und es entscheide lediglich der Kollagengehalt der Fasern. Er bekennt sich zur Recklinghausen'schen Auffassung der Neurofibromatose. Die sogenannten reinen typischen Neurinome sieht er als Geschwülste, ausgehend von dem feinstfaserigen fibrillären Endoneurium an. Die fibromatösen Tumoren der Nerven dagegen gingen vom Perineurium aus. Die Kleinhirnbrückenwinkeltumoren und die Sanduhrgewächse des Rückenmarks wären danach also endoneutraler Herkunft, da sie die reinsten Neurinome sind. Er schlägt für sie den Namen Fibromata

tenuifibrillaria vor. Das solitär beobachtete Auftreten von Neurinomen bei sicherem Ausschluß anderer Geschwulstbildung denkt er sich ausgehend von anderem Bindegewebe, das zum Nervengewebe in keiner Beziehung stehe.

Ähnliche Befunde erhebt Nestmann 1927 an zehn Fällen von Neurinomen, außerdem von Sarkomen, Fibromyomen, verödeten Wurmfortsätzen und an der Pylorusmuskulatur, die gleich nach dem Tode fixiert worden waren. Er zieht jedoch nicht den gleichen Schluß wie Krumbein, um nun daraufhin dem Neurinomgewebe seine Selbständigkeit abzusprechen. Er betrachtet die Kernreihen und Palissadenstellung in dem Gewebe der anderen Tumoren und in der Pylorusmuskulatur nicht als ausreichenden Grund, dem Neurinom seine ektodermale Herkunft zu bestreiten. Es seien mechanische Ursachen, welche die in dem längs gefaserten Gewebe auftretenden Kernpalissaden hervorbringen. Sie werden in der glatten Muskulatur durch Zusammenziehung, Hyalinisierung und andere regressive Metamorphosen bedingt. In den Neurinomen sei reichliche durch die Geschwulstzellen hervorgerufene Faserbildung die Ursache. Er ist der Ansicht, daß im Zweifelsfalle das Hauptaugenmerk auf die Fasern gerichtet werden müßte, die bei den Neurinomen durch Zartheit und gleichmäßige parallele Struktur sich auszeichnen, wie sie bei den anderen Geschwülsten nicht gefunden werden. Der Unterschied beruhe eben darauf, daß es sich bei diesen Geschwülsten um kontrahiertes, umgewandeltes Gewebe mit grober, ungleichmäßiger Verdikkung der einzelnen Fasern handele, während in den Neurinomen die feinen Fasern zum Wesen der Geschwulst gehörten. Der fibrilläre und retikuläre Typ des Neurinoms stelle eine auf verschiedener Stufe stehen gebliebene Entwicklung des Tumorgewebes dar. Dabei sei der retikuläre Typ der weniger ausdifferenzierte.

Die Bildung von Neurinomen am peripheren Nerven ist verhältnismäßig selten. Unter 47 beschriebenen Fällen hatten nur 7 davon ihren Sitz an peripher gelegenen Nerven. Esau bespricht 1925 zwei Fälle. Der Sitz im großen Nerven ist nicht allzu gefährlich, da nach Ansicht Esau's es gelingen müßte, den Tumor immer aus den ihn in der Kapsel umspinnenden Fasern auszulö-

sen. Der eine Fall erinnert an das von Erb 1923 beschriebene Neurinom am Nervus obturatorius. Ein 38-jähriger Mann bemerkte seit einem Jahr Reißen im linken Bein. In der Anamnese keine Besonderheiten. Innerhalb eines halben Jahres wurde eine Geschwulst an der Rückseite des Oberschenkels sichtbar, die auf Druck Schmerzen im ganzen Bein auslöste. Zunehmende Schwäche im linken Bein führte ihn in die Klinik. Bei der Untersuchung fühlte man in der Tiefe eine hühnereigroße Geschwulst mit glatter Oberfläche und guter Verschieblichkeit zur Umgebung und Unterlage, von praller, weicher Konsistenz. Die operative Freilegung zeigte einen Tumor am Nervus ischiadicus. Der Nerv teilte sich am oberen Pole auf und sammelte sich wieder, die Geschwulst umspinnend, am unteren Pole zu einem dicken Strang. Nach Spaltung der Kapsel gelang glatte Ausschälung des Tumors. Guter Heilverlauf, der als beständig angesehen werden kann, da die Operation 1909 stattfand und bis 1925 keine Beschwerden auftraten. Der Tumor war histologisch ein Neurinom mit Zystenbildung. Der zweite Fall betrifft einen Tumor in der rechten Ellenbeuge, der auf Druck und Stoß blitzartige Schmerzen bis zu den Fingern ausstrahlend verursachte. Der 64 Jahre alte Patient erzählte, daß er früher in der linken Ellenbeuge schon eine ähnliche Geschwulst gehabt hatte, die sein Arzt entfernte. Sonst kein weiterer Befund. Die Geschwulst, mit der Haut nicht verwachsen, war auf der Unterlage wenig verschieblich. Die Operation legte einen Tumor im Nervus medianus frei. Auch hier umspannen die Nervenfasern die Geschwulst in der Kapsel, aus denen der Tumor sich glatt ausschälen ließ. Histologisch das Bild eines Neurinoms mit starker Beteiligung des Bindegewebes. (Neurofibrom + Neurinom.) Esau glaubt, daß es eine gewisse Breite der Verschiedenheiten vom klassischen zum weniger charakteristischen Neurinom gebe. Beide Tumoren traten isoliert auf, ohne Nachweis weiterer Geschwulsttendenz. Deshalb glaubt Esau, bei solitär beobachteten Neurinomen die Recklinghausen'sche Krankheit ausschließen zu dürfen.

Simon beschreibt 1926 den typischen Fall eines Rückenmarkneurinoms. Bei einer 56-jährigen Krankenschwester stellte sich eine beidseitige schlaffe Lähmung der Beine ein. Die Diagnose wurde auf Rückenmarktumor ge-

stellt. Bei der Operation fand sich ein extradural gelegenes Neurinom, das vermutlich von einer sensiblen Wurzel ausging. Der Tumor lag intravertebral und reichte mit einem kleinen apfelgroßen Fortsatz in die benachbarten Weichteile hinein. Der Erfolg der Entfernung war gut; die Lähmung ging völlig zurück.

Das Jahr 1927 brachte eine Reihe von Veröffentlichungen. Gross sah einen Kleinhirnbrückenwinkeltumor, doppelseitig lokalisiert. Außerdem waren Neurinomknötchen an den hinteren Wurzeln, im Rückenmark und in der Glia. Die kleinsten Knötchen, auch in der Glia, enthielten Markscheiden und Achsenzylinder sowie verzweigte Neurofibrillen. Eichhoff demonstrierte ein kindskopfgroßes Neurinom, das in der Lumbalgegend gelegen war und zugleich mit einem Kleinhirnbrückenwinkeltumor bei der Sektion gefunden wurde. Schmidt berichtete von einem 15-jährigen Bauernburschen, der seit Juni 1924 an sich selbst ein Hervortreten des linken Auges bemerkte. Er wurde im Oktober 1924 wegen Sarkomverdacht viermal mit Röntgenstrahlen behandelt. Wegen finanzieller Schwierigkeiten brach der Patient die Behandlung ab. Im Oktober 1926 trat er dann in die chirurgische Klinik ein. Die Augenklinik konnte an dem Auge außer der protrusio bulbi keinen Befund erheben und schloß auf eine retrobulbäre Neubildung. Wegen des langen Krankheitsverlaufes dachte man an eine gutartige Neubildung und schritt zur Operation. Aufklappen der linken Augenhöhlenwand nach Krönlein und Eingehen auf den Augapfel. Stumpfe Ausschälung einer rundlich lappigen etwa 2 cm großen Geschwulst. Heilung erfolgte glatt. Infolge der bei der Operation unvermeidlichen Verletzung der Ciliarnerven und der Netzhautblutversorgung nachträgliche Pupillenstarre und Opticusatrophie. Histologisch das Bild eines Neurinoms. Von welchem Nerven es ausging, war nicht zu entscheiden.

Borchardt veröffentlichte 8 Neurinomfälle, von denen 5 Stück an peripheren Nerven, 1 an der Zunge und 2 extradurale Tumoren am Rückenmark lagen. Unter den 5 peripher gelegenen Geschwülsten betraf eine den Nervus medianus. Wegen gleichzeitig durchgemachter luetischer Infektion bei dem 42-jährigen Manne wurde der Tumor zuerst als luetische Cubitaldrüse diagnostiziert. Später,

da sich die Drüse vergrößerte, wurde dann an eine Nekrose oder an ein Salvarsaninfiltrat gedacht. Borchardt diagnostizierte es jedoch wegen der auf Druck hin ausstrahlenden Schmerzen, der Verschieblichkeit bei entspanntem Medianus und der Fixation bei Anspannung des Nerven als Neurinom. Die Freilegung durch Operation ergab die Richtigkeit der zuletzt gestellten Diagnose. Der Tumor ließ sich aus dem Nerven nicht ausschälen, sondern mußte mit dem Nerven reseziert werden. Der Nerv wurde durch Naht der beiden völlig normalen Stümpfe vereinigt. Bei einem 44-jährigen Manne stellten sich im zweiten Falle seit längerer Zeit reißende Ischiasschmerzen ein. Nach längerer Dauer der Schmerzen erschien in der linken Kniekehle ein Knoten, der auf Druck hin Schmerzen auslöste. Die Untersuchung ergab sonst noch leichte Sensibilitätsstörungen am Unterschenkel. Der walnußgroße Tumor konnte ohne Verletzung des Ischiadicus aus dem Nerven exstirpiert werden. Glatter Heilverlauf. Auch der dritte Fall war eine Geschwulst am Nervus ischiadicus, die einem 44-jährigen Manne krampfartige Schmerzen in der Wadenmuskulatur verursachte. Vielfache Kuren blieben ohne Erfolg. Bei der Untersuchung ließ sich eine kleinapfelgroße Geschwulst über der linken Kniekehle palpieren; doch proximal davon waren noch zwei weitere Anschwellungen feststellbar. Bei der Freilegung zeigte es sich, daß der Nerv in seinem ganzen Verlaufe wesentlich verdickt war. Es wurde nur die große Geschwulst reseziert und die Nervenstümpfe, trotzdem sie auf dem Durchschnitt ein sulziges, krankhaftes Aussehen zeigten, durch Zwirnknopfnähte bei spitzwinkliger Abknickung im Kniegelenk vereinigt. Mikroskopische Untersuchung ergab Neurinoma sarcomatodes. Nach 4 Jahren trotzdem kein Rezidiv. Ein 12-jähriges Mädchen wurde mit einer Schwellung der ganzen unteren Hälfte der Außenseite des linken Unterschenkels, die als tiefliegende Eiterung gedeutet worden war, eingeliefert. Da weiche und harte Partien getastet wurden, stellte man die Diagnose auf ein von der Faszie ausgehendes Sarkom. Die Operation legte eine abgekapselte Geschwulst frei, die von den aufgesplitterten Fasern des Nervus tibialis umfaßt wurde. Da eine Trennung von den Fasern nicht möglich war, wurde der Tumor reseziert. Die darauf erfolgte Tibialislähmung ging nicht wieder

zurück. Histologisch reines Neurinom. Fall 5 betraf ein Ischiadicusneurinom von Kleinfaustgröße bei einer 40-jährigen Frau, das schon früher reseziert worden war. Die Nachuntersuchung nach 10 Jahren zeigte kein Rezidiv. Fall 6 war ein Zungenneurinom bei einer 20-jährigen Frau. Es wurde durch Keilexzision unter Mitnahme eines Streifens gesunder Zungenmuskulatur entfernt. Von den nächsten Fällen, sogenannten Sanduhrneurinomen, zeigte der eine Tumor eine Eigentümlichkeit. Er war intradural gelegen, hatte einen extraduralen Fortsatz, der wiederum mit einer extrapleural gelegenen großen Geschwulst zusammenhing, welche an Stelle des Ganglion stellatum entstanden war. Außerdem fanden sich noch Knotenbildungen an peripheren Nerven und in den Darmwandungen als Ausdruck einer allgemeinen Recklinghausen'schen Neurofibromatose. Die mikroskopische Untersuchung ergab Bilder von neuromatösem, fibromatösem und blasto-myomatösem Charakter.

Bona konnte 1928 den an peripheren Nerven beobachteten Neurinomen einen weiteren Fall hinzufügen. Eine 42-jährige Wäscherin, die aussagte, daß sie schon vor 13 Jahren im linken Oberarm einen Knoten gefühlt hätte, der ihr aber erst seit einem Jahr Beschwerden mache, kam wegen Entfernung des Knotens in die Klinik. Sie klagte über Schwächegefühl in der linken Hand und Kribbeln in den Fingern. Es fand sich auf der Beugeseite des linken Oberarms eine taubeneigroße Geschwulst. Die Haut darüber war verschieblich. Gegen die Unterlage konnte der Tumor seitlich bewegt werden. Durch Druck wurden ausstrahlende Schmerzen bis zu den Fingern erzeugt. Die neurologische Untersuchung ergab Hypaesthesie im Versorgungsgebiet des Nervus medianus und Schwäche der tiefen Fingermuskulatur. Sonst keine Anzeichen einer weiteren Geschwulstbildung vorhanden. Operativ wurde ein Tumor freigelegt, der von den Medianusfasern umsponnen war. Die Ausschälung des Tumors gelang mühelos. Die Schnittfläche weiß gekörnt von gelblich weisser Farbe. Zentrale Erweichung.
Histologisch: typisches Neurinom.

Ich kann hier einen Fall der Heidelberger chirurgischen Klinik einfügen, der zeitlich in die Arbeit hineinpaßt. Eine Patientin, Wohlfahrtspflegerin O.Sch.,

29 Jahre alt, hat seit 8 Jahren Beschwerden im Rücken links, die nach dem linken Bein ausstrahlen. Es wurde alles Mögliche angenommen, verschiedene Art der Behandlung versucht. Vor einem halben Jahre wurde auf dem Röntgenbild eine Beschädigung des 3. Lendenwirbels festgestellt; von Herrn Professor Noetzel-Saarbrücken zur Operation überwiesen. Befund: Groß, kräftig, blaß, sonst gesund aussehend. Herz, Lunge o.B. In der Gegend des 2. Lendenwirbels etwas über Nabelhöhe fühlt man von vorn her eine über faustgroße vollständig harte Geschwulst, die nicht pulsiert, auch nicht fortgeleitet. Von hinten links fühlt man dieselbe Geschwulst; sie sitzt an der Wirbelsäule vollständig fest. Ihre Mitte scheint der 2. Lendenwirbel zu sein; sie muß zweifaustgroß im ganzen geschätzt werden. Das Röntgenbild zeigt eine weitgehende Zerstörung des 3. Lendenwirbels. Sonst nichts Krankhaftes nachweisbar. Operation (Professor Enderlen), Äther. Großer Schnitt parallel der 12. Rippe, der später nach unten in der Mittellinie verlängert wird. Durchtrennen von Obliq. ext., int. und transv. sowie der ganzen Rückenmuskulatur bis auf die Wirbel. Nach dem Bauch zu läßt sich die Geschwulst stumpf ausschälen. An der Wirbelsäule wird sie zum Teil mit dem Meißel, zum Teil mit dem scharfen Löffel abgetrennt. Die dabei am 3. Lendenwirbel zurückbleibenden Reste lassen sich danach leicht im Gesunden auslösen. Das Geschwulstbett im Knochen ist vollständig glatt; überhaupt ist die Geschwulst überall durchaus abgekapselt, wenn auch ihre Oberfläche durch zahlreiche knollige Vorsprünge unregelmäßig ist. Bei der Auslösung des letzten Stückchens aus der Wirbelsäule hängt an ihm die Dura fest und reißt auf 1 cm Länge ein. Eine Wurzel erscheint in dem abfließenden Liquor. Dura wird sofort vernäht, die Wunde durch Mikulicz-Tampon ausgestopft und dann die Bauchmuskulatur sowie die Haut bis auf eine Tamponlücke verschlossen. Die geraden Rückenstrecker bleiben ungenäht liegen, aber aneinander. Die Geschwulst ist faustgroß, auf dem Durchschnitt knollig, gelb, sehr derb, aber nirgends Knorpel oder Kalk. An mehreren Stellen Erweichungszysten. Makroskopisch kein Verdacht auf Malignität, wie es auch dem klinischen Verlaufe entspricht. Die Patientin verließ am 29.Februar nach 4-wöchentlichem Aufenthalt die Klinik. Die Nachuntersuchung

am 1.Oktober 1928 zeigte die Patientin blühend aussehend; Knochen in Regeneration. Die mikroskopische Untersuchung (Herr Professor Schmincke) herausgeschnittener Stücke ergab einen Aufbau der Geschwulst aus Faserbündeln von verschiedener Dicke, die sich durchflochten. Die Fasern der Bündel erschienen wellig, parallel zu einander verlaufend mit eingelagerten Kernen; die Kerne kurzspindelig, teilweise längerspindelig, auch eiförmig. Die Kernmembran deutlich kenntlich; in den Kernen auch die Chromatinstruktur. Die Kernlage war unregelmäßig; ihre Größe innerhalb der Faserbündel variierte innerhalb geringer Grenzen. Mitunter sah man mehrere Kerne hinter einander gelagert. Es waren Bilder, die sich im Sinne einer amitotischen Kernvermehrung deuten ließen. Was auffiel, war eine starre, an Glaswolle erinnernde Beschaffenheit der Fasern. Sie unterschieden sich dadurch von der feinfibrillären, mehr lockeren Struktur der Bindegewebsfasern, die die in Rede stehenden Faserbündel einhüllten. In den Bindegewebsbündeln zahlreiche Gefäße. Die starre Beschaffenheit der Fasern trat insbesondere an Stellen hervor, wo Faserbündel in tangentialer und schräger Richtung geschnitten waren. Der histologische Befund war der eines Neurinoms von fibrillärem Typ.

Erstaunlich an diesem Neurinom ist sein langsames Wachstum und seine Größe. Trotz seiner Größe machte es keine stärkeren Kompressionserscheinungen des Rückenmarks außer leichten Rückenschmerzen und ausstrahlenden Schmerzen nach den Beinen hin. Der Tumor hatte ganz exzentrische Wachtstumstendenz und brachte einen Teil des 3. Lendenwirbelkörpers durch Druckusur zum Schwinden. Aus der neuesten Literatur kann ich hier einen ähnlichen Fall anfügen, bei dem der Tumor trotz geringerer Größe weit stärkere Erscheinungen auslöste.

Runge demonstrierte auf der Versammlung der Medizinischen Gesellschaft in Chemnitz einen wegen extramedullärem Rückenmarkstumor mit gutem Erfolg operierten Fall. 44-jährige neuropathische Frau. Im Frühjahr 1927 entwickelte sich bei ihr unter Bein- und Gürtelschmerzen eine spastische Lähmung der Beine. Gleichzeitig bestand ein Nystagmus und Entwicklung einer Hypaesthesie bis zum 10. Dorsalsegment aufwärts. Die Di-

agnose wurde zuerst auf multiple Sklerose gestellt. Die Zunahme der Schmerzen, der normale Befund des Liquors führten zur Diagnose eines extramedullären Rükkenmarkstumors, die durch Röntgenbild bestätigt wurde. Das Myelogramm zeigte einen Totalstop in Höhe des 7. Brustwirbels. Der Tumor zeichnete sich bei Seitenaufnahme als länglich ovaler Schatten ab. Die Operation führte zur Entfernung eines extramedullären etwa 3 cm langen wahrscheinlich von den sensiblen Spinalwurzeln ausgehenden Neurinoms. Die Lähmung der Beine ging erst nicht zurück; es bestand Urinretention Decubitus und vorübergehende fast völlige Taubheit. Dann trat aber fast völlige Besserung ein; die Lähmungen verschwanden, auch die Blasenstörungen; es zeigten sich nur noch leichte spastische Symptome an den unteren Extremitäten. Nystagmus, der weiter bestand, und geringe Hörstörungen lassen an die Möglichkeit der Entwicklung weiterer Neurinome an der Hirnbasis ausgehend von den Nervi acustici denken.

Ich habe mit der chronologischen Aufzählung der einzelnen Fälle zugleich die Ansicht der Autoren für oder gegen Verocay besprochen. Es sind eigentlich nur Harbitz und Krumbein in neuerer Zeit energisch gegen die Neurinomlehre vorgegangen. Die anderen Autoren lassen die Abstammungstheorie des Neurinoms von den Schwann'schen Zellen und die Eigenart seiner histologischen Struktur fast ohne Einschränkung gelten, nur wenden sich die meisten gegen eine Sonderstellung des Neurinoms. Sie rechnen es wegen seiner Lokalisation der fließenden Übergänge bis zum Fibroma nervi, seiner Ätiologie als kongenital angelegte Entwicklungsanomalie am Nervensystem zur Recklinghausen'schen Krankheit. Eine Klärung jedoch ist damit nicht geschaffen. Denn der Morbus Recklinghausen stellt doch schließlich im Sinne seines Namensgebers eine Fibromatosis nervorum dar. Wenn nun Verocay entdeckt, daß die Schwann'schen Zellen, die als Stützsubstanz der peripheren Nerven der Glia des Zentralnervensystems entsprechen, an der Geschwulstbildung den Hauptanteil haben, ohne daß er die Beteiligung des Bindegewebes leugnen kann, so sollte diese Duplizität der Matrix wenigstens in der Namensgebung zum Ausdruck kommen. Da bei der Unter-

suchung der Tumoren die mannigfaltigsten Übergänge vom reinen Neurinom zum reinen Fibrom gefunden werden, so würde eine Bezeichnung der Gesamtkrankheit als Glio-Fibromatosis nervorum eine Mißdeutung ausschließen. Dabei könnten die untersuchten Geschwülste einzeln für sich immer noch je nach dem hervorstechenden Gewebe als Neurinom oder Fibrom bezeichnet werden. Eine einleuchtende Erklärung des gleichzeitigen Auftretens und der Durchmischung der beiden Gewebsarten gibt Bielschowski: "die fehlerhafte Gliotisation der peripheren Nerven hat auch eine fehlerhafte Mesenchymisation zur Folge. Die dem ursprünglich bindegewebsfreien Nerven umgebende Bindegewebshülle wächst mit fehlerhafter Verteilung in den Nervenstamm an Stellen hinein, wo die Schwann'schen Elemente eine fehlerhafte Gruppierung und eine fehlerhafte Wachstumstendenz zeigen. So sind an dem Aufbau der Mischformen sowohl die Schwann'schen, wie die bindegewebigen Elemente beteiligt". Die Übergänge und Kombinationen vom reinen Neurinom, zum Neurinom-Fibrom, zum Neurinoma sarcomatodes, zur Neurinomatotis universalis, zum Neurofibrom und der Neurofibromatosis Recklinghausen müssen den Gedanken nahelegen, daß diese ganze Vielfältigkeit der Bilder dieselbe Ursache hat in einer gestörten Zellanlage im Nervensystem. Dabei ist diese Entwicklungsanomalie öfters multipel lokalisiert; es kann aber auch nur an einem einzelnen Orte eine Störung der Zellanlage aufgetreten sein. Dabei hat es den Anschein, daß die solitär auftretenden Tumoren nicht die gleiche Neigung zur malignen Entartung zeigen, wie die multiplen Geschwülste. Harbitz und Garre kommen bei der Berechnung aus den ihnen bekannten Fällen von ausgesprochenem Morbus Recklinghausen zu der überraschend hohen Zahl von 12 % maligner Entartung. Bei den als Neurinome beschriebenen Tumoren dagegen wurde noch kein einwandfreier Fall bösartiger Degeneration beobachtet. Es scheint demnach, als ob der mesodermale Anteil bei dieser Geschwulstbildung mehr Anlage zur Malignität in sich trage als die ektodermalen Elemente. Es scheinen dort embryonale Zellen liegen geblieben zu sein, die so unreif und jung sind, daß sie bei primärer Wucherung der umliegenden Zellen in ihrer Ruhe gestört nun sekundär an der Geschwulstbildung teilnehmen, aber dann in ihrem ungestümen Wachstumsbestreben nicht mehr

Halt machen können.

Da die Zahl der operativen Entfernungen besonders solitär auftretender Neurinome allmählich wächst, ist auch von Seiten der Chirurgen ausführlich Stellung zur Neurinomfrage genommen worden. Guleke gab auf der 50. Tagung der Deutschen Gesellschaft für Chirurgie die Zahl der beschriebenen Neurinome mit 75 Fällen an. Er selbst zählte 12 eigene Fälle auf, die alle zentral gelegen waren, als Kleinhirnbrückenwinkeltumoren oder Sanduhrneurinome. Die Bildung dieser Sanduhrneurinome denkt er sich als mechanisch bedingte Einschnürung des Tumors bei der sekundären Durchwanderung der Intervertebrallöcher. Coenen dagegen, der an die früh-embryonale Entwicklung der Neurinome aus den Neurozyten glaubt, erklärt sich die Genese dieser Formen anders. Er meint, daß die Tumoren, da sie früher angelegt seien als die Wirbel, durch die erst später zur Entwicklung kommenden Wirbel eingequetscht würden. Guleke's Rückenmarkneurinome saßen an den sensiblen Wurzeln; die vorderen Wurzeln waren meist nicht beteiligt. Oft reichten die Fortsätze bis in das Mittelfeld hinein. Nach Guleke's Ansicht lasse die Diagnosestellung eine sichere Abgrenzung gegen andere Tumoren nicht zu. Man solle immer so operieren, wie wenn es sich um ein Sarkom handeln würde; selbst bei begründetem Sarkom verdacht solle die Operation zu Ende geführt werden. Das ideale Ziel sei Beseitigung der Geschwulst ohne Durchtrennung der Nervenfasern. Auch Borchardt bespricht die Operationsart, die jeweils eingeschlagen werden solle. Bei guter Abkapselung des Tumors solle man enukleieren, bei Verdacht auf Malignität resezieren. Da die Erfolge einer Nervennaht immer ungewiß seien, müsse der Nerv möglichst geschont werden. Kleine Geschwülste, die keine Wachstumstendenz zeigen und keine erheblichen Beschwerden machen, sollten operativ nicht angegangen werden.

Ich möchte noch kurz besprechen, wie das Neurinom dem Chirurgen entgegentritt und wann eine Diagnosestellung möglich ist. Da die Geschwülste ubiquitär auftreten, d.h. dort, wo Schwann'sche Scheiden die Nerven umgeben, muß in die Differentialdiagnose der Geschwülste das Neurinom sehr oft aufgenommen werden. Die Gewißheit

jedoch, daß es sich um ein solches handelt, kann vor der Operation nur selten erreicht werden. Die Erscheinungen, die das Neurinom hervorruft, sind nie charakteristisch, sondern immer sekundär durch Kompression empfindlicher, nahegelegener nervöser Organe bedingt. Da gerade bei den zentral gelegenen Neurinomen diese Kompressionserscheinungen auch durch andere Geschwülste hervorgerufen werden können, kann die Diagnose Neurinom in einem solchen Falle nie mit Bestimmtheit gestellt werden. Es ließe sich höchstens an ein Sanduhrneurinom mit etwas mehr Gewißheit denken, wenn, wie in dem von mir beschriebenen Falle aus der Heidelberger chirurgischen Klinik ein großer Fortsatz in die umliegenden Weichteile hineinragend gefühlt wird. Die an den peripheren Nerven sitzenden Knoten lassen schon eher eine Diagnose zu. Die Tumoren, die peripher liegen, sind mit der Haut nicht verwachsen, gegen die Unterlage verschieblich und zwar meist nur seitlich. Bei Entspannung des verdächtigen Nerven ist auch eine Längsverschiebung möglich. Druck auf den Tumor ergibt ausstrahlende Schmerzen in sein Versorgungsgebiet. Oft sind auch Hypaesthesien und Paraesthesien dort vorhanden. Andererseits kann die Diagnose von außen ganz unmöglich sein, wie z.B. bei dem Erb'schen Neurinom am Obturatorius oder dem Krumbein'schen Neurinom an der Tibia. Es ergibt sich daraus die Frage, wie während der Operation, die mit ungewisser Allgemeindiagnose eines Tumors vorgenommen wird, die richtige Diagnose gestellt werden kann. Wenn nach Freilegung der Geschwulst der Zusammenhang mit einem Nerven sichtbar wird, so ist die Diagnose fast gesichert. Es sind meist Tumoren von Hirsekorn- bis Apfelgröße; doch auch größere Formen bis Zweifaust- und Kindskopfgröße kommen vor. Es besteht äußerlich große Ähnlichkeit mit einem Fibrom. Die Konsistenz ist hart, derb; die Form ovoid oder wurstförmig mit lappiger Oberfläche. Eine derbe Kapsel überzieht die Geschwulst. Der Zusammenhang mit dem Nerven kann verschieden sein. Meist verlaufen die Nervenfasern in der mit dem Neurinomgewebe fest verwachsenen Kapsel, indem sich der Nerv am oberen Pol des Tumors auffasert, den Tumor umspinnt und sich am unteren Pol wieder zusammenschließt. Antoni unterscheidet drei makroskopische Bautypen. Erstens

den monozentrischen, wo der Tumor im Nerven liegt, ohne anders als mit der Kapsel mit ihm in Berührung zu kommen, oder sich aus dem Nerven herausdrängt und dann seitlich am Nerven sitzt. Zweitens den polyzentrischen, aus mehreren Elementartumoren oder Elementarsträngen zusammengesetzt. Drittens den scheidenförmigen Typ,bei dem die Nervenfasern im geschlossenen Gefüge liegen. Nach diesen Typen richtet sich dann auch der weitere Verlauf der Operation. Bei Typ 1 ist eine Ausschälung unter Auseinanderdrängen der Nervenfasern oder bei seitlichem Sitz eine einfache Lösung der Verbindung mit dem Nerv möglich. Bei Typ 2 gelingt die Ausschälung günstigenfalls unter Opferung einiger Nervenfasern, doch muß eventuell hier, bestimmt aber bei Typ 3 reseziert werden. Ist der Tumor entfernt worden, so fällt makroskopisch beim Durchschneiden die gescheckte, bunte Zeichnung des Gewebes auf. Diese wird durch das Vorhandensein zweier verschiedener Gewebe bedingt,die sich zwar scharf, aber doch nicht ohne in einander zu greifen, abgrenzen. "Das eine nach außen gelegene, grauweißlich gefärbt, mit mehrkörniger Schnittfläche, treibt Buckel- und kreisförmige Vorsprünge in das medial gelegene, gelb-grünliche transparent glasige Gewebe hinein. Bei eintretender Erweichung des Tumors ist dieses medial gelegene Gewebe Gegenstand des regressiven Prozesses. Völlige Septenbildung der Kapsel scheint nicht vorzukommen, wohl aber finden sich Vorsprünge der Kapsel andeutungsweise zwischen nach aussen vordringenden Geschwulstbuckeln",(Sommer). Gerade in größeren oder schnell wachsenden Neurinomen finden sich oft zystische Bildungen, die als große Zysten imponieren können oder aus vielen kleinen Zysten zusammengesetzt sind. So ging vor Jahren eine Blutzyste Lexer's als solche in die Literatur über, die heute nach ihrer Beschreibung als Neurinom gelten würde. Es erhebt sich noch die Frage, wann die Operation eines Neurinoms notwendig wird. Bei den zentral sitzenden Tumoren ist die Operation unumgänglich, wegen der Nähe des Zentralnervensystems. Bei den peripher sitzenden Knoten sagt Borchardt, daß sie nur bei Beschwerden entfernt werden sollten. Es kommt aber auch vor, daß unter anderer Diagnose die Freilegung vorgenommen wird. Die Beschwerden waren vielleicht nur leichter Natur

und eigentlich verleitete nur die Geschwulst als solche zur Operation. Sollte sich der Tumor leicht ausschälen lassen, so ist dagegen nichts einzuwenden. Erweist sich jedoch eine Resektion für die Entfernung als notwendig, so sollte man lieber darauf verzichten; denn die geringen Beschwerden, das langsame Wachstum und die Unsicherheit einer Nervennaht oder gar einer Plastik würden den Eingriff nicht rechtfertigen. Darin wird sich dann die Beherrschung des Chirurgen zeigen. Denn gerade bei dem Chirurgen als Mann, der gewohnt ist, entschlossen zu handeln, gehört manchmal mehr Energie dazu, das Messer wegzulegen als es zu ergreifen.

Wenn auch in pathologischer Hinsicht der Streit um das Neurinom noch nicht zur Ruhe gekommen ist, so macht doch der Chirurg rein praktisch in Prognose und Therapie zwischen solitärem Neurinom und Morbus Recklinghausen Unterschiede. Der ausgesprochene Morbus Recklinghausen dankt einem chirurgischen Eingriff wegen gewisser Lokalerscheinungen nicht, da die Geschwulstbildung meist zu mannigfaltig ist. Die operative Entfernung solitärer Neurinome ist aber von solchen Erfolgen begleitet, daß der Chirurg hier ein dankbares Feld als entschlossener Lebensretter oder Krankheitsentferner findet.

.-.-.-.-.-.-.-.-.-.-.-.

Literatur.

Antoni-Berblinger, Zentralbl.f.path. Anat. 1920/21, Bd.XXXI.

Berblinger, Münch.med.Wo. 1914 H.10 S.568.

Bona, Neurinom des Nerv.med. Z.f.Chir. 1928 S.613.

Borchardt, Zur Kenntnis der Neurinomfrage, Bruns Beitr. Bd.138, 1927.

Coenen, Die Chirurgie (Kirschner-Nordmann) 2.Bd. 1927.

Eichhoff, Münch.med.Wo. 1927 S.478.

Erb, Dt.Z.f.Chir. Bd.183, 1923 H.5 u. 6; Bd.181, H.5 u. 6.

Esau, Dt.Z.f.Chir. Bd.193, 1925 H.1 u. 2.

Freifeld, Ziegler's Beitr. Bd.60, 1915.

Froboese, Virchow's Arch. 240, 1923.

Gross, Münch.med.Wo. 1927 S.478.

Guleke, Z.f.Chir. 1926 S.1365.

Harbitz, Ziegler's Beitr. Bd.62, 1916.

Herxheimer u. Roth, Ziegler's Beitr. Bd.58, 1914.

Kaufmann, Lehrbuch d.spez.pathologischen Anatomie Bd.2.

Krumbein, Virchow's Arch. 255, 1925.

Nestmann, Virchow's Arch. 265, 1927.

Oberndorfer, Z.f.d.ges.Neurologie u. Psychiatrie Bd.72, 1921.

Pick u. Bielschowski, Z.f.d.ges.Neurologie u. Psychiatrie Bd.6, 1911.

Runge, Dt.med.Wo. 1929 H.21.

Schmincke, Z.f.d.ges.Neurol.u.Psych. Bd.84, 1922.

Schmidt, Z.f.Chir. 1927 S.1505.

Simon, Z.f.Chir. 1926 S.613.

Sommer, Brun's Beitr. Bd.125, 1922.

Steden, Dt.Z.f.Chir. Bd.177, 1923 H.1 u. 2.

Verocay, Ziegler's Beitr. Bd.48, 1910.

Verse, Münch.med.Wo. 1915 H.15.

Walthard, Dt.Z.f.Nervenheilkunde Bd.99 S.124.

Wallner, Virchow's Arch. Bd.237, 1922.

Wegelin, Frankf.Z.f.Pathol. Bd.2, 1909.

Lebenslauf.

Ich wurde am 22.April 1906 als Sohn des Jakob Hensle in St. Blasien i. Schwarzwald geboren. Nach Besuch der Volksschule trat ich im Herbst 1919 in das Berthold-Gymnasium in Freiburg ein und bestand im März 1925 dort meine Reifeprüfung. Mein Studium begann ich im S.S. 1925 in München, blieb dort W.S. 1925/26, ging dann für das S.S. 1926 nach Greifswald und legte dort nach dem W.S. 1926/27 meine ärztliche Vorprüfung ab. S.S. 1927 studierte ich in Zürich, W.S. 1927/28 in Wien, S.S. 1928 in Heidelberg, W.S. 1928/29 in Berlin. S.S. 1929 studierte ich wieder in Heidelberg, wo ich im Sommer 1930 mein Staatsexamen ablegte.

Walter H e n s l e .